Aus der Universitäts-Hautklinik Erlangen
(Direktor: Prof. Dr. L. Hauck)

Über Hautveränderungen bei Polycythaemia rubra.

⟨Kasuistischer Beitrag⟩

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Alexander-Universität Erlangen

Vorgelegt von

Hermann Weinmann
aus Erlangen.

1937

Druckerei und Verlag wissenschaftlicher Werke Konrad Triltsch, Würzburg

1937/229

Tag der mündlichen Prüfung: 20. Januar 1937.

Dekan: Geheimrat Prof. Dr. F. Jamin.

Referent: Prof. Dr. L. Hauck.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Morphologische Blutveränderungen bei Hautkrankheiten sind in vielen Veröffentlichungen des älteren und neueren Schrifttums beschrieben worden. Vielleicht war es der alte Volksglaube, daß krankhafte Veränderungen der Haut auf eine schlechte Beschaffenheit des Blutes zurückzuführen seien, der schon frühzeitig Veranlassung gab, gerade bei Erkrankungen dieses Organs das Blut zu untersuchen. Im folgenden soll über einen Fall einer Dermatose berichtet werden, der sowohl wegen seiner Seltenheit, als auch hinsichtlich der dabei sich ergebenden pathogenetischen Zusammenhänge, bemerkenswert erscheint, da sich zu der Hautaffektion noch ein krankhafter Blutbefund, eine Polycythaemia rubra, gesellte.

Anamnese: Arno H., 34jähriger Bankbeamter. Aus Familien- und eigener Anamnese sind bis zum Jahre 1923 keinerlei Besonderheiten zu ermitteln. In diesem Jahre litt der Kranke an einer mehrere Monate sich hinziehenden Furunkulose. Die Furunkel traten im äußeren Gehörgang und der Umgebung des rechten Ohres auf. Im Dezember 1927 war der Kranke 4 Wochen bettlägerig wegen eines heftigen Muskelrheumatismus, den er auf eine Erkältung beim Skilaufen zurückführte. Die Schmerzen lokasierten sich in der Gegend der linken Schulter und strahlten von hier in die linke Brustseite und den linken Arm aus. Die Schmerzen besserten sich auf Einreibungen mit Doloresum-Öl hin. Im Juni 1928 wurde der Kranke auf einen roten Fleck am linken Schulterblatt und auf der linken Schulter hingewiesen. Er selbst war durch keinerlei subjektive Beschwerden auf dessen Entstehung aufmerksam geworden. Im Herbst 1928 (September—Oktober) bemerkte der Kranke, daß dieser rote Fleck sich mehr und mehr vergrößerte und daß auch auf der Beugeseite des linken Oberarms sowie auf der linken Brustseite Rötungen der Haut in Erscheinung traten. Diese entsprachen genau den Stellen der rheumatischen Beschwerden. Mit dieser Rötung der Haut soll sich zeitweise auch Juckreiz und Brennen der Haut eingestellt haben. Der Kranke maß diesen Erscheinungen keine weitere Bedeutung bei und behandelte die rheumatischen Beschwerden mit Doloresum-Öl weiter. Die Beschwerden sollen aber in gleicher Weise weiterbestanden und nur im Frühjahr und Herbst der folgenden Jahre

eine Steigerung durch Juckreiz und Brennen der Haut erfahren haben. „Die Haut arbeitete", wie sich der Kranke ausdrückte. Die rheumatischen Beschwerden blieben vom Frühjahr 1928 ab verschwunden. Der Kranke gibt noch an, daß die Herde nach Gebrauch von warmem Wasser eine intensivere Rötung zeigten.

Der geschilderte Zustand blieb so bis zum Januar 1935 bestehen. Anläßlich der Musterung für den Heeresdienst am 28. II. 35 wurde der Kranke aufgefordert, sich in ärztliche Behandlung zu begeben. Im Verlauf der nächsten Monate stellte der Kranke das Auftreten neuer Herde zunächst an der Vorderseite des rechten Oberschenkels, fest, genau symmetrisch zu einem gleichzeitig entstandenen Herd am linken Oberschenkel gelegen. Im Dezember 1935 griff die Dermatose auch auf beide Kniekehlen über.

Schwefel- und Zinktrockenpinselungen vermochten den Zustand nicht oder wenigstens nicht wesentlich zu bessern; denn der Kranke gibt an, daß bei dieser Behandlungsweise nur am Rande der geröteten Stellen teilweises geringes Zurückgehen der Dermatose zu beobachten war. Auf ärztlichen Rat suchte der Kranke dann die Universitäts-Hautklinik auf. Hier wurde folgender Befund erhoben:

185 cm großer und 82,9 kg schwerer Kranker in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Gutes subkutanes Fettpolster. Sichtbare Schleimhäute sehr reichlich durchblutet.

K o p f : Keine Klopf- und Druckempfindlichkeit. Nervenaustrittstellen und Facialis frei. 3 cm lange Operationsnarbe vor dem rechten Ohr.

Pupillen gleichweit und rund, reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. Kein Nystagmus. Visus i. O.

Gehör i. O.

Zunge feucht, nicht belegt, wird gerade ohne Zittern hervorgestreckt. Rachenhinterwand und Tonsillen o. B.

H a l s : Leichte Vergrößerung der Thyreoidea. Keine Drüsenschwellungen.

T h o r a x : Gut entwickelt. Gute, gleichmäßige Atemexkursionen, 97 : 102 cm.

L u n g e : Keine pathologischen Klopfschallunterschiede. Grenzen gut verschieblich. Reines Vesiculäratmen.

H e r z : Perkutorisch nicht verbreitert. Töne etwas leise, aber rein, Aktion beschleunigt, regelmäßig, 94/Min. Puls gut gefüllt, gleichseitig. Blutdruckbestimmung nach Riva-Rocci 150/95 mm Hg.

A b d o m e n : Weich, keine Druckempfindlichkeit. Leber und Milz nicht zu tasten. Leisten und Bruchpforten frei.

Extremitäten: Mukulatur gut entwickelt; in den Gelenken gute Beweglichkeit. Linker medialer Knöchel etwas verstrichen. Am linken Unterschenkel mäßige Varizen, keine Ödeme.

Nervensystem: Alle normalen Reflexe im gehörigen Umfange auslösbar. Keine pathologischen Reflexe.

Psyche: Frei.

Blutzucker 0,1 g%. Wassermannsche Reaktion — — — Meinecke Klärungsreaktion — Kahnsche Reaktion —.

Allgemeiner Hautbefund: Zahlreiche kleine bis stecknadelkopfgroße Angiomata an Brust und Rücken. Ausgesprochener Dermographismus ruber. Auffallende Rötung der Gesichtshaut, Lippen etwas cyanotisch aussehend.

Spezieller Hautbefund.

Man findet bei dem Kranken an den Stellen, wo die ersten Anzeichen der Erkrankung auftraten, nämlich am linken Schulterblatt. der linken Schulter, der Oberarmbeugeseite bis zur Mitte des Unterarms, an der an die Schulter grenzenden seitlichen Brustgegend etwa bis zu deren Mitte und nach unten bis zur Mamma reichend, sowie in der linken Achselbeuge, scharf begrenzte, teilweise Bogen- und Kreisform zeigende gerötete Hautstellen. Diese erweisen sich als nicht infiltriert, ihr Turgor ist gleich dem der übrigen völlig normalen Haut. Es fällt nur die rötliche Farbe auf, die an manchen Stellen vielleicht etwas mehr rötlich-bräunlich, an anderen hingegen fast leuchtend rot erscheint. Diese Röte blaßt unter Glasspateldruck deutlich ab, nur einige teleangiektatische Hautkapillaren erscheinen dann noch vergrößert. An der seitlichen Brustpartie fällt in dem geröteten Bezirk eine etwa markstückgroße Stelle auf, an der sich mehrere (etwa 15—20) stecknadelkopfgroße Papeln erkennen lassen. Einen kleineren, wie oben beschriebenen Herd, jedoch ohne Knötchenbildung, findet man auch in der Gegend der rechten Achselhöhle. Gleiche Herde, scharf begrenzt, jedoch von lebhafterer Farbe, sieht man in symmetrischer Anordnung am oberen Ende der Oberschenkel auf deren Vorderseite. (Rechts maximal 18 : 12 cm, links 15 : 12 cm.) In dem am rechten Oberschenkel gelegenen Herd lassen sich wiederum an einer etwa fünfmarkstückgroßen Stelle zahlreiche dicht zusammenstehende kleine papulöse Effloreszenzen erkennen. In beiden Kniekehlen und von hier bis fast zur Mitte der Unterschenkel reichend bietet die Haut dieselben Veränderungen dar, wie sie eingangs an der linken Schulter- und

Brustseite beschrieben wurden, nämlich stellenweise kreis-, bzw. bogenförmige Herde mit jedoch nicht ganz so scharfer Begrenzung. Alle krankhaft veränderten Hautstellen überragen nicht das Niveau der umgebenden normalen Haut. Schuppung zeigt sich nirgends. Der Kranke gibt an, hie und da jucke und brenne die veränderte Haut und zwar besonders in der warmen Jahreszeit.

Zu diesem eigenartigen Hautbefund, der noch einer eingehenden differentialdiagnostischen Würdigung unterzogen werden wird, gesellt sich nun noch ein abnormer Blutbefund. Die beiden am 26. II. 36 und am 28. II. 36 ermittelten Blutbilder ergaben folgenden Befund:

	26. II. 36	28. II. 36
Leucocyten	7 800	7 000
Erythrocyten	6 070 000	6 100 000
Hgb	130%	130%
Segmentierte	67%	75%
Lymphocyten	26%	21%
Monocyten	5%	2%
Eosinophile Zellen	2%	1%
Basophile Zellen	—	1%

Dieses Blutbild entspricht dem der Polycythaemia rubra, für die als selbständiges Krankheitsbild folgende Kardinalsymptome gefordert werden:

1. Polyglobulie
2. eine Vermehrung der gesamten Blutmenge, eine Plethora vera und
3. eine Hyperplasie des Knochenmarks mit vorzugsweiser Vermehrung der erythroplastischen Anteile desselben.

Da wir beim Lebenden über Punkt 2. und 3. keine sicheren Anhaltspunkte gewinnen können, aber andere Ursachen, die gelegentlich als auslösend für das Entstehen einer lediglich „symptomatischen" Polycythämie bekannt sind, wie Höhenklima, stärkere Diarrhoen wie bei Cholera, überhaupt Wasserverluste bei unserem Kranken entfallen, sind wir wohl zu der Annahme berechtigt, daß es sich um eine echte Polycythämie handelt. Es soll davon abgesehen werden, über deren Ätiologie sich zu äußern, da die Pathogenese der Polycythämie noch völlig uneinheitlich ist und wir noch weit davon entfernt sind, für alle Formen derselben eine Erklärung geben zu können. Ein hoher Grad von Wahrscheinlichkeit spricht für die Annahme einer erhöhten Aktivität des Knochenmarks, da zuweilen auch erhöhte Leucocytenwerte gefunden werden.

Das Blutbild des Kranken ist gekennzeichnet durch Erythro-

cytenwerte über 6 Millionen, was den am häufigsten bei Polycythaemia rubra gefundenen Werten zwischen 6 und 8 Millionen entspricht.

Auch der erhöhte Wert des Hämoglobins gehört zu dem bei Polycythämie regelmäßig erhobenen Befund (meist 120—150% nach Sahli).

Morphologische Veränderungen fehlen in den meisten Fällen, ebenso wie bei unserem Blutbild.

Da über das Verhalten der Blutplättchen symstematische Untersuchungen fehlen, gehen wir auf deren Zahl nicht weiter ein.

Nach dem Befund des Blutbildes dürfte also bei unserem Kranken die Diagnose Polycythämie feststehen, die meist in zwei verschiedenen Formen aufzutreten pflegt, wie sie von Vaquez einerseits, Gaisböck andererseits beschrieben wurden. Die Symptome der beiden Formen seien zunächst kurz wiedergegeben, um darlegen zu können, daß unser Fall eine gewisse Mittelstellung einnimmt.

Die häufigere Vaquez'sche Form der Polycythaemia rubra ist gekennzeichnet durch folgende Symptome:

Es findet sich in einem großen Hundertsatz der Fälle eine auffallende Rötung von Haut und Schleimhäuten, letztere weisen oft geradezu eine purpur- bis kirschrote Farbe auf. Sehr häufig findet sich eine diffuse Hyperämie der Bindehaut. Erhöhter Blutdruck kommt vor. Die Milz zeigt oft eine beträchtliche Vergrößerung, die im Vordergrund des klinischen Symptomenkomplexes steht. Die Größe der Milz kann im Verlauf der Erkrankung wechseln. Selbst völliges Verschwinden eines vorher vorhandenen Milztumors ist im Verlauf des Leidens, ohne daß therapeutische Maßnahmen ergriffen wurden, beobachtet worden. Der Hämoglobingehalt ist meist stark erhöht. Jahrelang können die Kranken bei leidlichem Wohlbefinden ihr Leiden tragen.

Die seltenere Gaisböck'sche Form befällt vor allem Menschen des Apoplektikertypus. In der Anamnese werden häufig Angaben über Geisteskrankheiten und Gefäßerkrankungen oder Schlaganfälle gemacht. Sehr stark erhöhter Blutdruck (bis über 200 mm Hg), mit einer Vergrößerung des Herzens gepaart, beherrschen das Krankheitsbild.

Doch hat man zwischen diesen beiden ausgeprägten Krankheitsbildern auch Übergänge und Zwischenformen beobachtet. Man hat sowohl Fälle von Vaquez'scher Polycythämie gesehen, bei der die Größe des Milztumors stark wechselte, ja manchmal wurde erst bei der Sektion festgestellt, daß ein Milztumor vorhanden war. Andererseits wurden mehr dem Gaisböck'schen Typus zuge-

hörige Formen von Polycythämie beobachtet, die mit niedrigem Blutdruck einhergingen.

Da wir bei unserem Kranken eine wahrnehmbare Milzvergrößerung vermissen, aber auch der Blutdruck nicht auffällig erhöht ist (150/95 mm Hg), erscheint uns die Annahme einer der von Stern und Senator beschriebenen Mischformen einer Polycythaemia rubra berechtigt zu sein.

Wenn wir den Gesamtbefund kurz zusammenfassen, können wir also feststellen, daß wir eine Dermatose vor uns haben, die wir nicht als ein bekanntes Krankheitsbild ansprechen können. Gleichzeitig liegt einwandfrei eine Polycythämie vor. Die folgenden differentialdiagnostischen Erwägungen sollen den Beweis dafür erbringen, daß die beschriebene Hautaffektion tatsächlich sich nicht in der Rubrik der bis jetzt bekannten Dermatosen unterbringen läßt.

Man könnte leicht geneigt sein, bei der Hautaffektion unseres Kranken an das sogenannte praemykotische Stadium einer Mykosis fungoides zu denken. Man hat die Mykosis fungoides nach der Lues als die zweitgrößte Lügnerin der Dermatologie bezeichnet, da diese Dermatose eine größe Zahl anderer Dermatosen nachzuahmen versteht. So kann die Mykosis fungoides in ihrem praemykotischen Stadium jahrelang die Erscheinungen eines Erythems darbieten. Doch verschwinden bei ihr am Anfang die Erscheinungen immer wieder einmal vollständig, ohne überhaupt Spuren zu hinterlassen. Bei unserem Kranken sind die Hautveränderungen seit ihrem Bestehen nie wieder verschwunden. Bei der Mykosis fungoides können auch gyrierte, bogenförmige und kreisförmige Effloreszenzen entstehen, da schon sehr frühzeitig bei dieser Krankheit die Neigung besteht, von einzelnen kleinen Krankheitsherden aus peripherwärts fortzuschreiten, wobei dann unter zentraler Abheilung oben beschriebene Formen entstehen. Diese oft rein erythematösen, zum Teil auch nässenden Krankheitsbilder, wie sie sonst als flüchtige Erytheme, als oberflächliche Trichophytien, als Ekzeme erscheinen, unterscheiden sich aber objektiv grundsätzlich von unserem Krankheitsbild dadurch, daß sie mit Schuppenbildung einhergehen. Wohl kommt es meist auch bei praemykotischen Erscheinungen zur Bildung von ziemlich weich sich anfühlenden Knötchen, jedoch nicht in der Form der kleinen, lichenoiden Knötchen wie bei unserem Kranken. So schreibt Stühmer in dem Lehrbuch: Die Haut- und Geschlechtskrankheiten von Arzt-Zieler: „Wenn man gewohnt ist, unter Lichen eine trockene, saftlose, harte Infaltratbildung zu verstehen, wie sie in papulöser Form etwa beim Lichen ruber planus, in flächenhafter tiefgelagerter Form etwa bei der Neurodermie vorkommt, so ahmt die „lichenoide" Infiltration der Mykosis fungoides diese Krankheits-

bilder nur unvollkommen nach." Während man bei Mykosis fungoides das Gefühl hat, als ob bei stärkerem Druck einer Hautfalte die Oberfläche platzen und Flüssigkeit austreten müßte, fühlt sich bei unserem Kranken die veränderte Haut, wie bereits im Befund betont, keineswegs infiltriert an.

Eines der wesentlichsten Beweismittel gegen die Annahme einer Mykosis fungoides ist jedoch darin zu erblicken, daß die Mykosis fungoides dem gequälten Kranken unerträglichen Juckreiz bereitet. Unser Kranker aber fühlt sich, abgesehen von gelegentlichem Juckreiz und Brennen der Haut im Bereich der Krankheitsherde, in seinem Wohlbefinden nicht wesentlich beeinträchtigt.

Auch die gelegentlich beobachtete erythrodermische Form der Mykosis fungoides (Hallopeau und Besnier), bei der aus anfänglichen flüchtigen Erythemen sehr bald eine allgemeine Hautrötung hervorgeht, deren charakteristisches Symptom im Anfang eigentlich nur ein unerträgliches, flächenhaftes Jucken darstellt, müssen wir wegen des bei uns wenig störenden, nur gelegentlichen Juckreizes ausschließen.

Ebenso spricht auch das bei Mykosis fungoides häufig vorhandene eosinophile Blutbild, das wir bei unserem Kranken vermissen, gegen diese Erkrankung.

Zuletzt wäre noch darauf hinzuweisen, daß die praemykotischen Hauterscheinungen durch örtliche Behandlungsmaßnahmen nicht zu beeinflussen sind, während in unserem Falle, wenn auch freilich nur in geringem Grade eine Besserung der entzündlichen Erscheinungen therapeutisch zu erzielen war.

So läßt sich also bei kritischer Beurteilung der angeführten differentialdiagnostischen Gesichtspunkte auf Grund des Untersuchungsbefundes bei unserem Kranken das praemykotische Stadium einer Mykosis fungoides ausschließen.

Vielleicht könnte man auch an das seltene, von Darier beschriebene Erythème annulaire centrifuge denken. Auch hier finden wir die mannigfachsten polycyklischen Formen geröteter Hautpartien, die schließlich sehr große Hautflächen umfassen können. Wenn wir jedoch näher auf die genaue Symptomatologie dieses Krankheitsbildes eingehen, stoßen wir auf eine ganze Reihe äußerst wesentlicher Unterschiede zu unserem Krankheitsbilde:

So findet man beim Erythème annulaire centrifuge, unregelmäßig über einen großen Teil der Haut des Körpers verstreut, multiple Effloreszenzen, die von hellroten, flachen, sich derb anfühlenden Papeln mit etwa $^1/_2$—1 cm Durchmesser ihren Ausgang nehmen. Durch peripherisches Wachstum und Einsinken des Zentrums bilden sich Kreise, die von einem 4—6 mm breiten, erhabenen, derben Wall umgeben sind, deren innere Zone etwas pigmen-

tiert oder cyanotisch verfärbt bleibt. Innerhalb einer Woche erreichen die Ringe etwa 2—5 Markstückgröße. Durch Konfluenz benachbarter Herde entstehen dann jene polycyklischen Bogen-, Kreis- oder C-form zeigende Herde. Nach 8—14 Tagen verschwinden die Effloreszenzen unter Hinterlassung wenig pigmentierter Flecke. Während die Ersteffloreszenzen nun in der Abheilung begriffen sind, entstehen in regellosem Durcheinander stets neue Papeln, die den oben geschilderten Werdegang nehmen, so daß das Gesamtbild sehr wechselvoll ist. Juckreiz ist sehr geringfügig, Bläschenbildung sowie Schuppung fehlen. Befallen werden vor allem die Lendengegend, die seitlichen Rückenpartien, Streck- und Beugeseiten der Oberschenkel sowie die Unterarme.

Daß es sich bei unserem Krankheitsbild nicht um diese Dermatose handeln kann, geht aus folgenden Punkten hervor:

1. Ausgang der Erkrankung nicht von größeren Papeln aus, sondern Beginn sogleich als Erythem.
2. Völliges Fehlen jener in ihrem Zentrum vertiefter Ringe, die von einem Walle umgeben sind.
3. Kein Verschwinden der Ersteffloreszenzen nach 8—14 Tagen unter Hinterlassung pigmentierter Flecke.

Somit ist auch die Diagnose Erythème annulaire centrifuge abzulehnen.

Auch das Erythema chronicum migrans (Lipschütz) muß noch Erwähnung finden, da auch diese chronisch verlaufende Dermatose in manchen Punkten Übereinstimmung mit unserem Krankheitsbild bietet. Vor allem der durchaus chronische Verlauf unserer Affektion in der Hauptform eines Erythems zwingt uns dazu, Vergleiche zu ziehen. Das Erythema chronicum migrans kann im Verlauf von Wochen und Monaten große Dimensionen annehmen, indem es, von einem solitären, wenig elevierten, hellroten, meist zusammenhängenden, selten auseinandergerissenen, nur wenige Millimeter breiten Ring ausgehend durch langsames peripherisches Wandern außerordentlich große Flächen schließlich einnehmen kann. Die im Zentrum des Ringes gelegenen, abgeheilten Hautpartien nehmen sofort wieder normale Beschaffenheit an und lassen nur gelegentlich einen etwas cyanotischen Farbton zurück. Es fehlt jegliche Oberflächenveränderung, insbesondere jegliche Schuppung. Während man bezüglich der Chronizität unserer Dermatose, des Fehlens jeglicher Oberflächenveränderung und auch teils der Lokalisation (Lipschütz und Riehl betonen, daß die Ringe am häufigsten an den unteren Extremitäten zu finden sind und meist von der Kniegegend ausgehen) wohl Übereinstimmung der Erscheinungen findet, muß andererseits darauf hingewiesen werden, daß wir beim Erythema chronicum migrans, wie schon das Wort migrans aussagt, von einer Stelle

ausgehend ein konstinuierliches Weiterwandern vorfinden, während die Affektion bei unserem Kranken sprunghaft, völlig unzusammenhängend, zunächst die Gegend der linken Schulter befiel, dann plötzlich auf der Vorderseite der Oberschenkel auftrat, um dann ebenfalls sprunghaft plötzlich in den Kniekehlen zu erscheinen. Daß auch beim Erythema chronicum migrans in vereinzelten Fällen der Ausgangspunkt sich an den Armen und in der Brustgegend befand, beweist noch nicht, daß es sich bei unserem Kranken um diese Dermatose handelt, da im Schrifttum bisher noch kein Fall eines Erythema Lipschütz veröffentlicht wurde, der unzusammenhängende Herde dargeboten hätte.

So muß also auch das Lipschütz'sche Erythem ausgeschlossen werden.

Ferner wäre vielleicht noch an eine Pilzerkrankung zu denken. Doch ließen sich trotz wiederholter sorgfältiger Untersuchung keine Pilze nachweisen.

Ebenso könnte der Gedanke an eine Hautveränderung, wie wir sie nicht selten im Verlaufe einer Leukämie oder Pseudoleukämie finden, auftauchen. Bei diesen Blutkrankheiten wurden schon die verschiedensten erythem- und exanthemähnlichen Hautaffektionen beschrieben, deren ätiologischer Zusammenhang mit der Blutkrankheit außer Frage stand. Eine leukämische Dermatose kann aber durch das Blutbild ausgeschlossen werden und für eine bei dem normalen Blutbild vielleicht anzunehmende Pseudoleukämie als Ursache unserer Dermatose finden sich auch nicht die geringsten Anhaltspunkte.

So läßt sich also die Dermatose bei unserem Kranken in kein bisher beschriebenen Krankheitsbild einreihen. Wir müssen uns daher die Frage vorlegen, ob wir wohl berechtigt sind, die Polyglobulie als ursächlichen Faktor für das Entstehen dieser Affektien anzunehmen. Bevor eine Entscheidung über die Berechtigung dieser Frage getroffen werden soll, sei zunächst noch ausführlicher auf einen Fall eingegangen, der von Pick und Kaznelson im Jahre 1925 als „eigenartige Dermatose bei Polycythaemia rubra" veröffentlicht wurde. Auch Pick und Kaznelson waren nicht in der Lage, die von ihnen beschriebene Dermatose in ein bisher bekanntes Krankheitsbild einzugliedern. Die Krankheitsgeschichte ihres Falles sei im Auszug wiedergegeben.

„48jähriger Sattler, dessen Hautkrankheit 7 Jahre bestand, als er von beiden Autoren zum ersten Male untersucht wurde. Dermatologischer Befund:

Der Kranke weist eine Hauterkrankung auf, deren Primäreffloreszenz eine unter leichtem Jucken auftretende, rosarote, urticarielle bis linsengroße Papel ist, welche im weiteren Krankheitsverlauf einen braunen Farbenton annimmt und sich in der

Mitte zu einem Bläschen oder einer Pustel umwandelt; nach einigen Tagen erfolgt Krustenbildung und Ausheilung mit Pigmentierung oder zarter Narbe. Effloreszenzen aller dieser Stadien sind nebeneinander sichtbar, diffus verstreut, nicht konfluierend. Während des Spitalaufenthaltes kann das Aufschießen zahlreicher, frischer Herde fast täglich beobachtet werden; Lokalisation: Am stärksten befallen ist das Gesicht, der behaarte Kopf, Nacken, Schultern, wo die Effloreszenzen in dichter Aussaat vorhanden sind. Spärlicher sind sie auf Bauch und Gesäß, am wenigsten befallen sind die Extremitäten, doch gibt es keine Hautstelle, die nicht ergriffen werden kann. So wurden vereinzelt Herde auf den Fingern, Handtellern, Penis, Scrotum beobachtet. Die Erscheinungen sind von verschiedener Intensität, zeitweise so stark, daß Teile des Gesichtes oder des behaarten Kopfes von zahlreichen dicht nebeneinanderstehenden, heftigen Juckreiz verursachenden Pusteln befallen sind und eine eitrig sezernierende Fläche darstellen. Im übrigen wäre eine auffallende Rötung des Gesichtes und der Conjunctiven zu erwähnen.

Die histologische Untersuchung einer papulösen Effloreszenz ergibt das Bild der unspezifischen Entzündung mit Bevorzugung der Follikelumgebung.

An beiden Halsseiten supraclavicular zahlreiche bis bohnengroße, derbe, leicht verschiebliche nicht schmerzhafte Drüsen; kleinere Drüsen auch in axillis und in inguine. Milz bis etwa 1 Querfinger unterhalb der Nabellinie vergrößert; Blutdruck 140 mm Hg, später 120 mm Hg.

Blutbild:

Erythrocyten	8 720 000	Jungkernige Zellen	0,4%
Leucocyten	12 360	Stabkernige Zellen	8,4%
Promyelocyten	0,2%	Segmentierte Zellen	79,4%
Myelocyten	0,2%	Lymphocyten	5,6%
Eosinophile Zellen	0,6%	Reizungsformen	0,2%
Mastzellen	1,6%	F. I.	0,80
Monocyten	3,4%	Hgb nach Sahli	112

Da irgendeine Erklärung für das Zustandekommen dieser chronischen Dermatose nicht zu geben war, nahmen die Autoren einen ursächlichen Zusammenhang zwischen der Dermatose und der auf Grund des Blutbefundes anzunehmenden Polycythämie an. In diesem Falle mußte es aber gelingen, durch Herabsetzung der Erythrocytenzahl eine Besserung oder Heilung der Hautaffektion herbeizuführen und tatsächlich verschwand auch, als nach Röntgenbestrahlung der Knochen die Erythrocytenwerte auf 3 400 000 sanken und der Milztumor kleiner wurde, die Jahre lang be-

stehende, qualvolle Hautaffektion, die jeder sonstigen Therapie getrotzt hatte, und heilte restlos aus!"

Da bei der Durchsicht des Schrifttums sich bisher nur drei Fälle von Polycythaemia rubra feststellen ließen, welche mit Hautveränderungen einhergingen, liegt der Gedanke nahe, daß das doch gewiß nicht seltene Krankheitsbild der Polycythaemia rubra nicht als die alleinige Ursache der beschriebenen Hauterscheinungen angesehen werden konnte. Man mußte also wohl noch einen anderen Faktor in Betracht ziehen und zwar nehmen die beiden Autoren an, daß der erhöhten vasomotorischen Erregbarkeit bei ihrem Kranken für die Entstehung der Dermatose Bedeutung zukommt, da man bei leichtem Reiben der Haut des Kranken schon eine Bläschendermatitis erzeugen konnte, die bei mehrmaligem Reiben in entzündliche erythematöse Rötung überging und bei stärkerem Reiben sogar zur Bildung nekrotischer Schorfe führte. Daß ein ursächlicher Zusammenhang zwischen der Polycythämie und der hochgradig gesteigerten vasomotorischen Erregbarkeit bestand, das darf daraus geschlossen werden, daß letztere mit der Rückkehr normaler Erythrocytenwerte verschwand. Nun darf aber diese Erklärung allein auch noch nicht als genügend erachtet werden; denn es müßte sonst in der Mehrzahl der Krankheitsfälle von Polyglobulie zu einer solchen Erregbarkeitssteigerung kommen, was nicht zutrifft. Die Autoren nehmen deshalb weiter an, daß zwischen dem von der Polycythämie gebildeten Reiz und dem Vasomotorenapparat ein Bindeglied gewirkt hat, welches diesen sonst unwirksamen Reiz wirksam werden ließ, aber als noch unbekannt bezeichnet werden muß. Sie stellen sich die pathogenetische Kette folgendermaßen vor: polycythämischer Reiz — davon unabhängige und gleichzeitige Sensibilisierung des Vasomotorenapparates durch unbekannte Einflüsse — Erregbarkeitssteigerung — Hautaffektion.

Soweit die Krankengeschichte dieses Falles, aus der hervorgeht, daß die Autoren der Vasomotorenüberregbarkeit bei ihrem Kranken mit eine ursächliche Bedeutung für das Entstehen der Dermatose beimessen. Daß die Polycythämie und Vasomotorenübererregbarkeit als die Ursachen der chronischen Dermatose in Betracht kamen, läßt sich aus dem therapeutischen Erfolg schließen. Werfen wir nun die Frage auf, ob denn nicht auch in unserem Falle ein ursächlicher Zusammenhang zwischen der chronischen Dermatose und der vorliegenden Polycythämie angenommen werden kann, zumal wir auch in dem stark ausgeprägten Dermographismus ruber ein Zeichen für eine erhöhte vasomotorische Erregbarkeit erblicken dürfen und so bezüglich der Ätiologie eine weitgehende Übereinstimmung mit dem Pick-Kaznelson'schen Falle vorliegt. Bezüglich des klinischen Bildes läßt sich fol-

gendes sagen: Es besteht zwar ein ausgesprochener Unterschied; denn es handelt sich im Pick'schen Falle um vorwiegend papulöse Effloreszenzen, während bei unserem Kranken erythemartige Erscheinungen vorherrschen. Jedoch berechtigt dieser Unterschied zu keinen weitergehenden Schlußfolgerungen, da wir im ganzen übrigen Schrifttum keine Beispiele mehr finden können, die Gegenüberstellung und Folgerungen zuließen.

Der einzige Fall einer Kombination von Dermatose mit Polycythämie, bei der der Polycythämie eine ursächliche Bedeutung beigemessen wird, ist von Zadek beschrieben. Es lag hier eine Erythromelalgie und eine Polycythaemia rubra mit Erythrocytenwerten um 7 Millionen vor und Zadek kommt zu dem Schlusse, daß die ursächliche Abhängigkeit der Erythromelalgie von der Polycythämie durchaus im Bereich der Möglichkeit liegt. Er vermutet deshalb, daß wohl die gleiche Noxe im Gefäß- und Blutsystem das Zustandekommen der beiden Erkrankungen bedingt haben könne. Zwischen Erythromelalgie und unserer Dermatose besteht jedoch ein so grundlegender Unterschied, daß wir diesen Fall kaum zu Folgerungen heranziehen können.

In einem von Werther noch angegebenen Fall läßt sich aus der kurzen Mitteilung nicht entnehmen, ob der Verfasser eine Beziehung zwischen Polycythämie und der beschriebenen Hautaffektion annahm.

Leider sind wir nicht in der Lage, über einen histologischen Befund berichten zu können, da unser Kranker wohl deshalb, weil er unter seiner Hautaffektion fast kaum zu leiden hat, sich zu einer Probeexcision nicht entschließen konnte.

Da wir der Überzeugung waren, daß die Vermehrung der Erythrocyten die Grundlage für die chronische Dermatose abgab, rieten wir dem weiter behandelnden Facharzt mit einen Milzpräparat zu versuchen, die Erythrocythenzahl auf die Norm zu bringen. Der betreffende Facharzt führte allerdings die vorgeschlagene Milzbehandlung nicht durch und behandelte nur mit Gynergen. Da unter dieser Therapie jedoch die subjektiven Beschwerden, insbesondere der Juckreiz sich steigerten, wurde diese Behandlung wieder abgesetzt und lediglich örtlich Fissan-Schwefelpaste zur Anwendung gebracht.

Am 16. IV., also nach nahezu 2 Monaten, begab sich der Kranke auf Anraten seines Arztes wieder zu erneuter Untersuchung und Behandlung in die Klinik, da er zur Beseitigung seiner Krankheit sich entschlossen hatte, eine Röntgenknochenbestrahlung in der hiesigen Medizinischen Klinik vornehmen zu lassen. Bei dieser Gelegenheit stellte sich uns der Kranke am 22. IV. neuerdings vor und es konnte dabei ein deutlicher Rückgang der Hauterscheinungen gegen dem Befund am 26. II. festgestellt werden. Dieser

Befund scheint unserer Vermutung recht zu geben, wenn wir einen ätiologischen Zusammenhang zwischen Blutkrankheit und Hautkrankheit für wahrscheinlich hielten; denn die beiden am 16. IV. und 21. IV. vorgenommenen Untersuchungen ergaben folgendes Blutbild:

	16. VI.	21. IV.
Erythrocyten	5 300 000	5 280 000
Leucocyten	6 100	6 650
Segmentierte Zellen	64%	61%
Stabkernige Zellen	4%	4%
Lymphocyten	22%	31%
Monocyten	5%	2%
Eosinophile Zellen	2%	1%
Basophile Zellen	2%	—
Übergangsformen	1%	1%
Hgb	102%	105%
F. I.	0,96	1,0

Blutdruckstimmung nach Riva-Rocci 135/80 mm Hg; Wa. R. —; Meinecke Klärungsreaktion —.

Es konnte also diesmal ein Blutbefund erhoben werden, der nahezu völlig der Norm entspricht und man muß sich daher die Frage vorlegen, ob denn die nur noch wenig erhöhte Erythrocythenzahl und der normale Hämoglobingehalt im Zusammenhang mit der vasomotorischen Übererregbarkeit genügen, die geschilderte Dermatose auszulösen. Denn, daß ein Zusammenhang zwischen Dermatose und Blutbild bestand, das glauben wir doch immerhin aus der Tatsache schließen zu dürfen, daß mit der Senkung der Erythrocytenzahl auf fast normale Werte sich auch die Dermatose schon weitgehend besserte und ganz wesentlich gegen früher abblaßte. So könnte man vermuten, daß der Kranke außerordentlich empfindlich schon auf geringe Veränderungen seiner Blutzusammensetzung anspricht und daß der vasomotorischen Übererregbarkeit dabei auch eine gewisse Rolle zukommt. Allerdings, einen einwandfreien schlüssigen Beweis können wir für diese Annahme nicht erbringen.

Leider ist es mir nicht möglich, zwei der im Handbuch der Haematologie noch angegebenen Fälle mit in die Arbeit einzubeziehen und zwar sind dies der von Meyer beschriebene Fall: Neuralgie des Plexus brachialis bei Polycythämie, sowie der von Neuda beschriebene Fall: Polycythämie und Erythromelalgie, da sich die beiden Schrifttumsangaben als falsch erwiesen und vom Verfasser der Abhandlung (Hirschfeld, der unbekannt verzogen ist), keine Nachricht mehr zu erhalten war.

Zusammenfassung.

Es wird berichtet über einen Fall einer eigenartigen chronischen Hautkrankheit, die mit einer Polycythaemia rubra vergesellschaftet ist; dabei wird der Polycythämie im Verein mit einer gewissen vasomotorischen Übererregbarkeit eine ursächliche Bedeutung für das Entstehen der Hautkrankheit beigemessen.

An dieser Stelle möchte ich nicht versäumen, dem Vorstand der Erlanger Universitäts Hautklinik, Herrn Professor Dr. L. Hauck, für die gütige Übernahme des Referates, sowie für seine liebenswürdige Anleitung meinen herzlichen Dank auszusprechen.

Schrifttum.

Schittenhelm: Handbuch der Krankheiten des Blutes und der blutbildenden Organe. 1925.

Pick-Kaznelson: Eine unbekannte Dermatose bei Polycythämie. Dermat. Wschr. Bd. 80, Nr. 5.

Werther: Referat in der Deutschen Mediz. Wschr. 1925, Nr. 44.

Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd. IV, 2.

Zadek: Erythromelalgie bei Polycythaemia rubra. Berliner Klin. Wschr. 1918, S. 1193.

Stühmer: In: Die Haut- und Geschechtskrankheiten von Arzt-Zieler, Bd. II, 1934.

Lebenslauf.

Verfasser, Hermann W e i n m a n n, wurde am 7. Oktober 1911 als Sohn der Schreinerseheleute Oskar und Johanna W e i n m a n n, geb. Schmidbauer, zu Erlangen geboren. Hier besuchte er auch die Oberrealschule und bestand im Jahre 1930 an selbiger Anstalt die Reifeprüfung.

Dem medizinischen Studium oblag er an der Universität Erlangen, wo er im Sommer-Semester 1932 die ärztliche Vorprüfung bestand. Nach einer einjährigen Unterbrechung des Studiums, in der er freiwillig seiner Wehrpflicht genügte, bestand er im Herbst 1936 das ärztliche Staatsexamen mit sehr gutem Erfolg. Zur Zeit ist Verfasser an der Universitäts-Frauenklinik Erlangen tätig.

E r l a n g e n, den 1. Dezember 1936.